

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS**

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

**AVALIAÇÃO DO CUIDADO PALIATIVO EM ADULTOS COM
FIBROSE CÍSTICA**

Nelise da Rosa Spaniol

Porto Alegre, RS
2023

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

**AVALIAÇÃO DO CUIDADO PALIATIVO EM ADULTOS COM FIBROSE
CÍSTICA**

Nelise da Rosa Spaniol

Dissertação de Mestrado apresentado
ao Programa de Pós-Graduação em
Ciências Pneumológicas da
Universidade Federal do Rio Grande do
Sul, como requisito parcial para
obtenção do grau de mestre.

Orientadora: Bruna Ziegler
Coorientador: Paulo de Tarso Roth Dalcin

Porto Alegre, RS
2023

CIP - Catalogação na Publicação

da Rosa Spaniol, Nelise
Avaliação do Cuidado Paliativo em adultos com
Fibrose Cística / Nelise da Rosa Spaniol. -- 2023.
59 f.
Orientadora: Bruna Ziegler.

Coorientador: Paulo de Tarso Roth Dalcin.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do
Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de
Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Porto Alegre,
BR-RS, 2023.

1. Cuidados Paliativos. 2. Fibrose Cística. 3.
Adultos. 4. Função Pulmonar. 5. Qualidade de Vida. I.
Ziegler, Bruna, orient. II. de Tarso Roth Dalcin,
Paulo, coorient. III. Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da UFRGS com os
dados fornecidos pelo(a) autor(a).

“Você é importante por quem você é. Você é importante até o último momento da sua vida, e faremos tudo o que pudermos não só para ajudá-lo a morrer em paz, mas também para viver até morrer”.

Cicely Saunders

DEDICATÓRIA

Dedico essa dissertação aos meus pais: Milton e Neli que não estão mais presentes de corpo neste plano terrestre, mas me acompanham em cada passo e pensamento. Vocês sempre serão meus exemplos de perseverança, resiliência e amor.

Meu amor é eterno!

AGRADECIMENTOS

Primeiramente quero agradecer a minha família, meu marido Franck que é o meu parceiro de vida e maior impulsionador para minha vida acadêmica. Obrigada pelo incentivo, energia, carinho e dedicação comigo sempre. Amo-te!

Ao meu filho Samuel, amor da minha vida, sempre foi e sempre será minha inspiração diária e motivo para acordar todos os dias e ser uma pessoa melhor. Amo você infinito e além!

Agradecer a minhas irmãs Julia e Jane que sempre estiveram ao meu lado me dando apoio, incentivo e carinho. Vocês são demais meninas! Amo vocês!

Agradecer a Professora Ana Cristina de Araújo Vianna, um ser de luz, que apresentou esse mundo encantador e desafiador dos cuidados paliativos. Gratidão!

À Professora Patrícia Estivalet que sempre acreditou em mim, desde a graduação, e que generosamente abriu as portas da sua sala de aula para eu entrar e explanar sobre os cuidados paliativos. Prof. Pati, gratidão pela sua amizade!

Ao Professor Paulo de Tarso Roth Dalcin, gratidão!

E para finalizar, agradecer a ela, minha orientadora e professora Bruna Ziegler, quero agradecer pela confiança e por abraçar minha ideia. Pela paciência, pela amizade, pelas palavras de conforto para me acalmar, pelas trocas e pelos ensinamentos. Tu és demais!!! Gratidão, Gratidão e Gratidão.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	13
2 REFERENCIAL TEÓRICO	15
2.1 FIBROSE CÍSTICA	15
2.1.1 Histórico e descrição	15
2.1.2 Diagnóstico da FC	16
2.1.3 Manifestações clínicas.....	17
2.1.4 Tratamento.....	18
2.2 CUIDADOS PALIATIVOS	19
2.3 CUIDADOS PALIATIVOS E FIBROSE CÍSTICA	21
2.4 INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO DO CP	22
3 JUSTIFICATIVA	24
4 OBJETIVOS	25
4.1 OBJETIVO PRINCIPAL	25
4.2 OBJETIVOS SECUNDÁRIOS	25
5 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	26
6 ARTIGO	Erro! Indicador não definido.
7 CONCLUSÕES	30
8 CONSIDERAÇÕES FINAIS	30
9 APÊNDICES E ANEXOS	31
APÊNDICE A – FICHA DE COLETA DE DADOS GERAIS	31
ANEXO A: QUESTIONÁRIO DE FIBROSE CÍSTICA (CFQ-R)	33
ANEXO B: ESCALA DE AVALIAÇÃO DE SINTOMAS DE EDMONTON (ESAS-r)	36
ANEXO C: INSTRUMENTO DE NECESSIDADE DE CUIDADOS PALIATIVOS	37
ANEXO D: CARTA DE APROVAÇÃO DO CEP	39

LISTA DE ABREVIATURAS

AVDs – Atividades de vida diárias

ATS – *American Thoracic Society*

CEP – Conselho de ética e pesquisa

CFF – *Cystic Fibrosis Foundation*

CFTR – *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*

CFQ-R – *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised*

CP – Cuidados paliativos

CVF – Capacidade vital forçada

DV – Desvio Padrão

ESAS– *Edmonton Symptom Assessment System*

ESAS-r – Escala de Avaliação de Sintomas de Edmonton (versão revisada)

FC – Fibrose cística

Fc – Frequência cardíaca

FR – Frequência respiratória

HCPA – Hospital de Clínicas de Porto Alegre

IMC – Índice massa corporal

Msls – Membros inferiores

MSSA – *Staphylococcus aureus* sensível a meticilina

MRSA – *Staphylococcus aureus* resistentes a meticilina

NECPAL-BR – Instrumento de Necessidade Paliativa - Brasil

OMS – Organização Mundial de Saúde

QV – Qualidade de vida

REBRAFC – Registro Brasileiro de Fibrose Cística

SpO₂ – Saturação periférica de oxigênio

SSPS – *Statistical Package for the Social Sciences*

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TC6M – Teste de caminhada de seis minutos

VEF₁ - Volume expiratório forçado no primeiro segundo

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Grupo específico de indivíduos com FC (com necessidade paliativa x sem necessidade paliativa), modelo linear geral para medidas repetidas durante o TC6M para pontuação de dispneia (Escala de Borg) e SpO2.**Erro! Indicador não definido.**

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Características gerais da amostra de adultos com FC. **Erro! Indicador não definido.**

Tabela 2 - Comparação da amostra de adultos com FC de acordo com a necessidade de CP pelo NECPAL.**Erro! Indicador não definido.**

Tabela 3 - Resultados da regressão de Poisson para necessidade de cuidados paliativos em indivíduos adultos com FC.**Erro! Indicador não definido.**

RESUMO

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença com alto índice de mortalidade. A doença pulmonar é a manifestação clínica mais frequente e está associada à maior morbimortalidade dos indivíduos. Identificar os pacientes com necessidades de encaminhamento para os cuidados paliativos (CP) é também entender o processo da doença e finitude. **Objetivo:** avaliar a necessidade de CP em adultos com FC. **Métodos:** Estudo de abordagem quantitativa e qualitativa, de caráter transversal e prospectivo. Foram incluídos indivíduos >18 anos, com diagnóstico confirmado de FC. Foram coletados dados de função pulmonar, estado nutricional, qualidade de vida (QV), questionário de avaliação dos sintomas e de avaliação da necessidade de CP. **Resultados:** Participaram do estudo 54 indivíduos, sendo 37 (68,5%) do sexo feminino, com média de idade 30,1 anos e mediana de volume expiratório forçado no primeiro segundo de 51%. Foram identificados 19 pacientes (35,2%) com necessidade de CP (NECPAL-BR). Indivíduos com necessidade de CP apresentaram valores significativamente menores de índice de massa corporal, função pulmonar, distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (TC6M), saturação periférica de oxigênio em repouso e no final do TC6M e domínio físico, imagem corporal e peso do questionário de QV ($p < 0,05$) **Conclusão:** Este estudo demonstrou que cerca de um terço dos indivíduos avaliados apresentavam necessidade iminente de acompanhamento com equipe de CP. Indivíduos com indicação de CP estavam em fase mais avançada da doença e apresentavam maior declínio da QV.

Palavras chaves: Cuidados Paliativos; Fibrose Cística; Adultos; Função Pulmonar; Qualidade de Vida.

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is a disease with a high mortality rate. Pulmonary disease is the most frequent clinical manifestation and is associated with higher morbidity and mortality in individuals. Identifying patients with palliative needs also understands the disease process and finiteness. **Objective:** to assess the need for palliative care (PC) in adults with CF. **Methods:** Study with a quantitative and qualitative approach, cross-sectional and prospective. Individuals >18 years old with a confirmed diagnosis of CF were included. Data were collected on lung function, nutritional status, quality of life (QoL), symptom assessment questionnaire and assessment of the need for PC. **Results:** 54 individuals participated in the study, 37 (68.5%) female, with a mean age of 30.1 years and a median forced expiratory volume in one second of 51%. Nineteen patients (35.2%) in need of PC were identified (NECPAL-BR). Individuals in need of CP had significantly lower values for body mass index, lung function, distance covered in the six-minute walk test (6MWT), peripheral oxygen saturation at rest and at the end of the 6MWT and physical domains, body image and weight from the QoL questionnaire ($p < 0.05$) **Conclusion:** This study showed that about a third of those evaluated had an imminent need for follow-up with a PC team. Individuals with an indication for PC were in a more advanced stage of the disease and had a greater decline in QoL.

Keywords: palliative care; cystic fibrosis; adults; lung function; quality of life.

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica e recessiva, comum na população caucasiana e de natureza multissistêmica, caracterizada por doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática, doença hepática, doença intestinal, infertilidade masculina e elevada concentração de eletrólitos no suor. A doença pulmonar é a manifestação clínica mais frequente e está associada à maior morbimortalidade dos indivíduos (1,2).

No Brasil, o estado do Rio Grande do Sul encontra-se em terceiro lugar em número de pacientes. O número de registros da doença vem em uma crescente nos últimos anos, sendo que mais de 70% dos casos estão em acompanhamento há mais de 3 anos e cerca de 26% têm mais de 18 anos (3). Este aumento na sobrevida proporciona uma maior prevalência de doenças relacionadas com a idade e progressão da doença, alterando as necessidades de saúde desses pacientes(4–6). O prognóstico de indivíduos com FC tem melhorado progressivamente nas últimas décadas, de forma que mais da metade está na faixa etária adulta (7). Dados do registro norte americano de 2018 mostraram que a mediana de sobrevida foi de 46,2 anos(8), enquanto dados do Registro Brasileiro (REBRAFC) a média de idade dos pacientes com FC é de 43,8 anos e o número de adultos acima dos 40 anos vêm crescendo (9).

A FC é uma doença com alto índice de mortalidade (10). No período de 1999-2017, no Brasil houve um total de 2.854 mortes: 1.387 (48,6%) em homens e 1.467 (51,4%) em mulheres, sendo a causa básica de morte em 2.384 declarações de óbito (83,5%)(11). Diante das diversas complicações ocasionadas pela alteração no transporte da proteína *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), o pulmão é o principal órgão responsável pela morbidade e mortalidade relacionadas à doença (2).

Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), “Cuidados paliativos (CP) consistem na assistência promovida por uma equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da qualidade de vida (QV) do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameaça a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, por meio de identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais” (12).

A implementação efetiva dos CP em pneumologia exige idealmente a participação de uma equipe multidisciplinar (médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos e assistentes sociais) com conhecimento e preparo apropriado. Contudo, uma adequada compreensão pelo médico responsável já é capaz de formatar o manejo da progressão do quadro, priorizando o controle dos sintomas (13).

Os CP ajudam os pacientes a lidar com o fardo da doença, da morte e do morrer e são especialistas no gerenciamento de sintomas complexos e na facilitação de planejamentos avançados de cuidados. Nos últimos anos, as equipes de CP se integraram no cuidado de pacientes com doenças crônicas, mas a integração total na população com FC permanece, na melhor hipótese, esporádica. O envolvimento especializado em CP com indivíduos com FC tem sido em grande parte nos últimos dias de vida do paciente(14).

Embora os indivíduos com FC aproveitem a importância dos CP primários dos clínicos da FC, a maioria estão abertos a ver especialistas em CP e a participar de conferências de planejamento dos cuidados avançados e familiares, desde que os prestadores de CP entendessem a FC. Mais estudos são necessários para identificar maneiras de usar essas descobertas e integrar CP especializados para indivíduos com FC(15). Indivíduos com FC podem se beneficiar do envolvimento precoce da equipe de CP, que deve fazer parceria com médicos da equipe de FC (16).

Como a maioria dos pacientes com FC tem uma deterioração progressiva gradual, o CP deve ser flexível para satisfazer as necessidades individuais. É por isso que essa estratégia de uma abordagem integrada com uma equipe de CP envolvida no plano de cuidados da FC é melhor do que apenas encaminhar os pacientes para um *hospice** (16,17).

Além da integração clínica, a educação em FC dos clínicos da equipe de CP é um pilar. Eles carecem de treinamento específico, enquanto a educação em CP para equipes de FC aumenta sua confiança(16,18).

No estudo de BLIN et al.,(16), a colaboração entre o centro de referência da FC e a equipe de CP teve ótimos resultados. Este modelo de CP integrado

* O termo *hospice* é definido como um lugar de abrigo ou hospedagem. Define como um ideal e uma filosofia do cuidado.

levou a uma melhoria dos sintomas problemáticos e ajudou no manejo de situações difíceis. Reuniões multidisciplinares permitiram que todos os médicos fossem envolvidos e ajudados a detalhar as dificuldades enfrentadas. A cooperação entre a equipe de referência de FC e os especialistas paliativos é transformadora(16). Devido à escassez de estudos neste tema, precisamos um maior envolvimento do CP na FC, planos de cuidados e melhor educação para médicos e equipe.

Nesse cenário, esta pesquisa se insere trazendo colaboração para produção de conhecimento e norteando futuras intervenções da equipe interdisciplinar, familiares e pacientes, possibilitando um planejamento para a implantação de CP nesta população não somente na sua finitude, mas desde o diagnóstico da doença. O objetivo desse estudo é de avaliar a necessidade de CP de pacientes acompanhados no Programa de Adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 FIBROSE CÍSTICA

2.1.1 Histórico e descrição

Os primeiros registros sobre a FC foram realizados antes da idade média no leste europeu. Em meados de 1595 ocorreu a primeira descrição mais acurada da lesão pancreática em um indivíduo com FC. Outros relatos da época prediziam a doença, associando emagrecimento e mortalidade precoce, com as crianças que tinham “gosto salgado” ao serem beijadas. Entretanto a primeira descrição mais detalhada ocorreu na década de 1930 (6,19).

O termo mucoviscidose foi criado por Farber em 1945, para o autor a doença era generalizada e não apenas voltada ao pâncreas como autores anteriores haviam pensado. Posteriormente, Di Sant’agnese observou os eletrólitos elevados no suor, comprovando a experiência e observação na idade média. Sendo assim, em 1958 foi possível o desenvolvimento do teste do suor, utilizado até os dias atuais(5,19). Em 1989 foi encontrada a primeira desordem genética com a identificação posterior do seu produto proteico que foi nomeado CFTR (5).

O CFTR é responsável pela condução dos íons cloreto e bicarbonato na membrana apical de diferentes epitélios, como as células do sistema respiratório, rins, intestino, pâncreas, glândulas sudoríparas e sistema reprodutivo masculino. A alteração do gene afeta o procedimento de entrada e saída dos íons, comprometendo assim as atividades exócrinas que produzem suor, muco e enzimas pancreáticas acarretando na diminuição do cloro. Em seguida acontece a elevação de condutância do cloro para o exterior da célula e gera uma necessidade de entrada de sódio para o interior da célula, à fim de manter o equilíbrio eletroquímico de água para as células, por intervenção osmótica. Com tudo isso, ocorre a desidratação das secreções e o aumento da viscosidade, que leva a uma obstrução dos ductos, com subsequente inflamação e fibrose dos tecidos(6,20).

2.1.2 Diagnóstico da FC

A triagem neonatal para FC baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens, sendo a segunda feita em até 30 dias de vida. Frente a duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão do diagnóstico (4).

O teste do suor é considerado o padrão ouro para o diagnóstico de FC com elevada sensibilidade e especificidade (>95%), de custo inferior e não invasivo. A dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor ≥ 60 mmol/l, em duas amostras, confirma o diagnóstico. Alternativas para o diagnóstico são: identificação de duas mutações relacionadas à FC e os testes de função da proteína CFTR (4).

Nos casos em que o resultado do teste do suor é duvidoso, o paciente é encaminhado para pesquisa de mutações genéticas, onde devem ser identificadas duas mutações conhecidas como causadoras de FC. O exame é realizado com uma amostra de DNA do paciente, por meio de sequenciamento do gene CFTR. A variante patogênica mais prevalente foi descoberta há 30 anos, tendo uma deleção de uma fenilalanina na posição 508 da proteína (F508del), presente em um ou ambos os alelos em aproximadamente 90% dos casos em algumas populações(2,21).

O diagnóstico precoce favorece o rápido desempenho do tratamento, melhorando o prognóstico e a sobrevivência desses indivíduos, além de possibilitar o aconselhamento genético dos pais em relação às futuras gestações(3,6).

2.1. Manifestações clínicas

A doença pulmonar é a principal causadora de morbimortalidade entre indivíduos com FC. Nos pulmões, o aumento na viscosidade bloqueia as vias aéreas propiciando a proliferação bacteriana, o que provoca a infecção crônica, a lesão pulmonar e ao óbito por disfunção respiratória(1).

O sintoma mais recorrente é a tosse crônica, acompanhada geralmente pela produção de secreção, infecção e colonização persistentes por patógenos típicos da FC, como *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Haemophilus influenzae* (1,22).

O avanço da doença pulmonar em quase todos os pacientes com FC leva a dano tissular irreversível, podendo gerar hemoptise, impactação mucoide, atelectasia, empiema, enfisema progressivo, pneumotórax e *cor pulmonale*. Nas vias aéreas superiores, a doença também acomete de uma forma generalizada, com sinusite crônica, polipose nasal, otite média crônica, anosmia, defeito na audição, rouquidão transitória(1,6,22,23).

As manifestações gastrointestinais normalmente são secundárias à insuficiência pancreática que acomete de 85 a 90% dos indivíduos com FC na idade adulta e é definida como a elevada excreção de gordura nas fezes(24,25). Podem abranger íleo meconial, síndrome da obstrução intestinal distal, prolapso retal, diarreia crônica com fezes volumosas, gordurosas, pálidas e de odor característico e desnutrição calórica proteica (25,26).

A insuficiência pancreática está relacionada a certas alterações genéticas, principalmente das classes I, II, III e VI das mutações da CFTR (27,28). Os pacientes com alteração pancreática têm maior propensão a desenvolver pancreatite e em sua grande maioria necessitam realizar terapia com reposição enzimática(28,29).

A doença hepática associada à FC precisa ser considerada, uma vez que ocupa a terceira maior causa de morte, estando atrás apenas das complicações pulmonares e falha de transplantes. A disfunção hepática causa retenção dos

ácidos biliares tóxicos, que provoca um ciclo de inflamação com produção de fibrinogênio e conseqüentemente cirrose e hepatomegalias (25,30).

A manifestação endócrina predominante é o diabetes melito relacionado à FC (DRFC). As principais complicações no DRFC são a piora progressiva da função pulmonar e o declínio do estado nutricional. Sua prevalência tende a aumentar com o avanço da idade, sendo mais da metade dos adultos com FC são acometidos(31).

A infertilidade masculina chega a 97% dos pacientes com FC, decorrente da ausência bilateral congênita dos canais deferentes com azoospermia obstrutiva. Faz parte da origem dessa manifestação a diminuição da expressão do CFTR no epitélio epididimo em fetos portadores de mutações CFTR nas primeiras semanas de gestação, resultando na produção de muco altamente viscoso por células epiteliais do trato genital masculino. Por sua vez, esse muco, provoca o bloqueio dos canais deferentes durante o desenvolvimento embrionário, fazendo com que ele adultere ou mesmo se deteriore. Um exame de espermograma deve ser realizado aos 13 -14 anos de idade para confirmação(32).

2.1.4 Tratamento

O tratamento matriz de pacientes com FC engloba antibioticoterapia, suporte nutricional, higiene das vias aéreas, exercício físico, oxigenoterapia, assim como, agentes mucolíticos, broncodilatadores e antiinflamatórios(1,4,33). Em função da complexidade do tratamento e visando aprimorar a adesão às terapias empregadas, após o diagnóstico, é recomendado que pais e pacientes estejam envolvidos e recebam acompanhamento regular em centros especializados. Com isso, resulta em melhores resultados clínicos e impacto positivo no prognóstico(4,5,33–35).

Para o tratamento das exacerbações pulmonares na FC pensa-se, principalmente, no uso de antimicrobianos orais ou intravenosos, de acordo com a cultura da secreção respiratória e da gravidade da exacerbação. Nesse momento é extremamente importante a participação da equipe multidisciplinar(1,4,33). O uso adequado dos medicamentos e o manejo das

exacerbações são imprescindíveis para melhorar a sobrevida desses pacientes(36).

O exercício físico e a fisioterapia respiratória são componentes muito importantes no tratamento de indivíduos com FC, contribuindo na melhora da QV, auxiliando na remoção de secreção, atuando na manutenção da função pulmonar, ganho de força muscular, melhora da composição corporal e reduzindo o número de internações hospitalares(1,4,37,38).

Para o suporte nutricional desses pacientes é recomendado uma dieta hipercalórica, rica em proteína, gordura, sal, vitaminas e minerais. Além disso, na existência de insuficiência pancreática, devem fazer uso de enzimas pancreáticas antes das alimentações. Sondas nasogástricas ou gastrostomia são indicadas para aqueles indivíduos com dificuldade no ganho ponderal (4,35). Ainda para os distúrbios gastrointestinais são indicados probióticos e as terapias moleculares que vêm sendo estudadas na última década (25).

Atualmente contamos com algumas terapias genéticas, dentre elas o ivacaftor, que atua como um potencializador na abertura do canal iônico, o lumacaftor e tezacaftor, que são moduladores e trazem o CFTR para a superfície da membrana plasmática, e o elexacaftor que atua como potencializador e modulador (6,25,27). Estudos demonstram que os moduladores genéticos podem acarretar melhorias nas provas de função pulmonar e QV, além da redução dos valores de cloreto no teste do suor, menos exacerbações, reversão da insuficiência pancreática, dentre outros benefícios(6). Entretanto não se pode negar que nem todos os pacientes são contemplados para tal terapia, tendo em vista sua alteração genética, assim como o alto custo do tratamento ainda impede que os pacientes consigam adquirir o tratamento(6,27).

2.2 CUIDADOS PALIATIVOS

Segundo a OMS, “CP consiste na assistência promovida por uma equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da QV do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameace a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, por meio de identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais”(12).

Em pneumologia, o foco principal dos CP é detectar precocemente descompensações respiratórias, promovendo intervenções para evitar e aliviar os sintomas. O objetivo é diminuir sintomas causados pela progressão da doença, reduzir idas às emergências hospitalares e hospitalizações, bem como promover suporte no estágio final de vida (13).

“O CP não se baseia em protocolos, mas sim em princípios. Não se fala mais em terminalidade, mas em doença que ameaça a vida. Indica-se o cuidado desde o diagnóstico, expandindo nosso campo de atuação. Não falaremos também em impossibilidade de cura, mas na possibilidade ou não de tratamento modificador da doença, desta forma afastando a ideia de “não ter mais nada a fazer”. Pela primeira vez, uma abordagem inclui a espiritualidade dentre as dimensões do ser humano”(39).

A doença pulmonar determina limitações nas atividades de vida diárias (AVD's) ocasionadas pela dispneia que é agravada pelos sintomas de ansiedade e depressão. A dispneia frequentemente pode ser aliviada ou revertida com manejo adequado e orientações simples(40).

Uma abordagem precoce dos CP permite a prevenção de sintomas e complicações inerentes à doença de base, além de propiciar o diagnóstico e tratamento adequados de doenças que possam cursar paralelamente à doença principal. Uma boa avaliação embasada nos exames necessários, além da definição da capacidade funcional do paciente é indispensável para a elaboração de um plano integral de cuidados, adequado a cada caso e adaptado a cada momento da evolução da doença (39).

Compreendemos que a abordagem paliativa e a curativa são complementares ao longo da trajetória da doença. Mesmo em estágio avançado, tratamentos para o controle da progressão da enfermidade podem ser realizados, desde que não causem ainda mais sofrimento. O período de luto também está compreendido na dimensão dos CP, é nele que se oferece o suporte e o acolhimento aos familiares diante da perda do ente querido(41).

De acordo com a OMS, os CP devem ser iniciados desde o diagnóstico da doença potencialmente mortal. Desta forma, o cuidado do paciente acontece

em diferentes momentos da evolução da sua doença, sem privá-lo dos recursos diagnósticos e terapêuticos que o conhecimento médico pode oferecer (42).

O manejo da doença pulmonar avançada é um desafio, sendo o transplante pulmonar considerado a última alternativa terapêutica disponível e está relacionado com a perspectiva de maior sobrevida e de melhorias na QV. A sobrevida relacionada ao transplante pulmonar está diretamente ligada na determinação do momento para o transplante e no gerenciamento e acompanhamento desse paciente após o procedimento cirúrgico (43,44).

Apesar de tantas pesquisas e consensos terapêuticos ainda existem desafios a serem vencidos para o aumento da longevidade, como a desvantagem na sobrevivência de mulheres, o declínio rápido e progressivo de função pulmonar nos adolescentes, a perda de função em cada exacerbação pulmonar, assim como as exacerbações e infecções pulmonares assintomáticas que levam a bronquiectasias precoces na infância(5,6).

2.3 CUIDADOS PALIATIVOS E FIBROSE CÍSTICA

A complexidade da FC e seu curso pedem atenção às preferências de tratamento que podem mudar ao longo do tempo. Aspectos únicos e cuidados estrutura dos criam desafios e oportunidades para o planejamento de cuidados avançados. O modelo multidisciplinar de atenção à FC permite uma continuidade dos cuidados com prestadores de saúde dedicados(45).

Em 2018, foi desenvolvido um conceito de CP para indivíduos com FC: “Os CP se concentram na redução dos sintomas físicos e emocionais e na melhoria da QV das pessoas com FC ao longo da vida, os CP ocorrem junto com os tratamentos usuais e são individualizados de acordo com os objetivos, esperanças e valores únicos de cada pessoa com FC”(45).

Indivíduos com FC são acometidos por uma grande carga de sintomas que necessitam de tratamento. A FC apresenta um modelo de doença em que pacientes e familiares podem se beneficiar da integração precoce de princípios de CP(45,46).

Sobre a disponibilidade de serviços de CP e a percepção de habilidade dos membros da equipe para prestar o atendimento a indivíduos com FC

encontraram diferenças entre as percepções sobre a capacidade da equipe para prestar o cuidado em FC(47).

Trandel et al.,(48) realizaram um estudo usando as listas de servidores da *Cystic Fibrosis Foundation*, com 350 membros de equipes de FC,70 indivíduos com FC e 100 cuidadores. Os autores avaliaram a capacidade dos clínicos de FC de fornecer aspectos de CP e identificaram que 81% dos membros da equipe gostariam de receber capacitação e maiores informações sobre o tema. Os provedores pesquisados expressaram interesse em aprimorar suas habilidades de CP primários, bem como melhorar as habilidades mais avançadas.

Adultos com FC experimentam uma gama diversificada de problemas paliativos não atendidos, particularmente em indivíduos altamente sintomáticos e sugere que os serviços de cuidados podem ser benéficos no tratamento da FC. Triagem para necessidades de CP atendidas em clínicas de FC pode permitir que os médicos determinem quais pacientes mais necessitam de suporte paliativo primário e especializado (48).

Atualmente, as pesquisas estão direcionadas ao desenvolvimento de terapias para melhorar a sobrevivência de indivíduos com FC. No entanto, mesmo com o aumento da longevidade, a maioria dos pacientes com FC passará anos de vida com doença pulmonar grave e seus impactos nos sintomas, QV e decisões de tratamento complexas(15).

Indivíduos com FC necessitam de estratégia ampla de atenção no CP, abordada por provedores que conseguem ouvir com empatia, serem responsivos a curto e a longo prazo para atender as preocupações dos pacientes e familiares. E possuem habilidade no apoio às discussões dos planejamentos e dos cuidados avançados (15).

2.4 INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO DO CP

As escalas de avaliação têm sido desenvolvidas e/ou adaptadas culturalmente e validadas para diferentes contextos e realidades (49).Atualmente, não existe um instrumento de triagem no CP específico para FC.

O instrumento de necessidades paliativas (NECPAL CCOMS-ICO©) permite uma avaliação quantitativa e qualitativa, multifatorial, indicativa e não-

dicotômica que combina avaliação de percepção subjetiva, demanda e necessidades percebidas de atenção paliativa, parâmetros de gravidade, aspectos evolutivos de progressão, síndromes geriátricas, aspectos emocionais, comorbidades, uso de recursos e indicadores específicos de algumas enfermidades. Propõe parâmetros úteis para a identificação dos pacientes com doenças crônicas de prognóstico de vida limitado, em qualquer tipo de instituição de saúde, e constitui a primeira medida para a gestão do cuidado (50).

O processo de adaptação transcultural possibilitou a elaboração da versão final, denominada NECPAL-BR. O instrumento possui validade semântica em sua versão em língua portuguesa e, portanto, pode auxiliar na triagem de pacientes com doença crônica progressiva, com vistas a oferecer, de forma precoce, atenção paliativa. Pode, ainda, propiciar o desenvolvimento de indicadores clínicos, de desempenho de equipe e servir como ferramenta de gestão do cuidado, visando à otimização de recursos(51).

O instrumento de avaliação de sintomas (ESAS-r) é utilizado para auxiliar na detecção e monitoramento de sintomas(52), sendo traduzida para o português (53). A escala avalia 9 itens (dor, atividade, náusea, depressão, ansiedade, sonolência, apetite, bem-estar e dispneia) e possui um item aberto de sintoma adicional que pode ser completado pelo paciente(52,53).

A avaliação da QV dos pacientes em CP é procedimento importante para a identificação de sua condição global, assim como para avaliar a qualidade dos serviços oferecidos. Apesar da falta de consenso sobre a definição da expressão “QV”, há diversos instrumentos destinados a mensurar tal constructo sob diferentes perspectivas (54).

Existem instrumentos específicos para avaliação da QV em indivíduos com FC. Embora não sejam instrumentos para avaliar a QV e CP, trazem importantes elementos para um direcionamento no melhor tratamento e atendimento dessa população. O questionário de FC (CFQ-R) é um instrumento desenvolvido para avaliação da QV em indivíduos com FC(55,56), sendo traduzido e validado para a língua portuguesa (57) e, avalia os seguintes domínios: físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. (58).

A ansiedade e a depressão são aspectos amplamente abordados pelos instrumentos utilizados na avaliação e monitoramento de pacientes com doenças

crônicas ou em CP. A prevalência de ansiedade e depressão entre pacientes com FC é extremamente elevada, sobretudo em mulheres. O centro de referência deve estar preparado para identificar e oferecer suporte e tratamento para pacientes e familiares. A equipe multidisciplinar deve estar atenta para a identificação dessas comorbidades, e sugere-se um rastreamento anual através de questionários específicos ou conversas estruturadas. Diante da suspeita de ansiedade ou depressão, a avaliação por um profissional capacitado pode confirmar o diagnóstico e permitir intervenções psicológicas e/ou medicamentosas (59).

3 JUSTIFICATIVA

No Brasil, dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística apontam que a expectativa de vida mediana atual está entre 43,8 anos e 54,9 anos (9). O HCPA é o segundo maior centro de referência de adultos com FC no Brasil, consta com aproximadamente 120 pacientes provenientes de diferentes cidades e estados. A equipe multiprofissional iniciou suas atividades no ano de 1997 e possui atualmente médicos pneumologistas, enfermeiros, nutricionistas, fisioterapeutas, assistentes sociais e psicólogos que acompanham integralmente os pacientes em consultas ambulatoriais e internação hospitalar.

Conhecer os pacientes com necessidade de encaminhamento para o CP é também entender o processo da doença e a finitude. No entanto, em muitos casos, a finitude não é iminente, o que não diminui a importância dos CP, que podem ter influência positiva na QV do paciente e também facilitar o convívio destes, com o paradoxo entre saúde e doença. Até o presente momento, não foram encontrados instrumentos científicos e validados especificamente para triagem ou monitoramento dos CP em pacientes com FC. No entanto, os CP têm conquistado maior visibilidade dentro das equipes interdisciplinares de FC, momento esse em que é preciso disseminar e desmistificar sobre o tema. Difundir e orientar pacientes, familiares e profissionais com uma abordagem simples e clara pode proporcionar melhorias na QV desta população.

De acordo com a OMS, os CP devem ser iniciados desde o diagnóstico da doença potencialmente mortal. Desta forma, o cuidado do paciente acontece

em diferentes momentos da evolução da sua doença, sem privá-lo dos recursos diagnósticos e terapêuticos que o conhecimento médico pode oferecer (42).

Sendo assim, os CP, caminhando junto com o tratamento convencional, traz maior segurança, confiança, comprometimento, adesão ao tratamento e melhor entendimento sobre a finitude. Aderir aos CP no final da vida quando a terapêutica por si só não tem mais efetividade proporciona para os pacientes e familiares um sentimento de abandono fazendo com que muitas vezes o prognóstico da doença piore devido a esse sistema e mudança de equipe. Nesse cenário, este trabalho se insere trazendo colaboração para produção de conhecimento e norteando futuras intervenções da equipe interdisciplinar, familiares e pacientes, possibilitando um planejamento para a implantação de CP nesta população desde o diagnóstico da doença.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO PRINCIPAL

Este estudo teve como objetivo avaliar a necessidade de CP de pacientes acompanhados no Programa de Adultos com FC do HCPA.

4.2 OBJETIVOS SECUNDÁRIOS

- Verificar se existe associação entre a necessidade de CP e parâmetros clínicos da doença:
 - Função pulmonar
 - Bacteriologia
 - Teste de caminhada dos seis minutos (TC6M)
 - Saturação periférica de oxigênio (SpO₂)
 - Aspectos nutricionais
 - QV
- Identificar outras necessidades relacionadas aos CP destes pacientes através da interpretação de questões abertas sobre o tema presentes na escala *Edmonton Symptom Assessment System* (ESAS-r).

5 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Turcios NL. Cystic fibrosis lung disease: An overview. *Respir Care*. 2020 Feb 1;65(2):233–51.
2. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet* [Internet]. 2016 Nov [cited 2023 Jan 13];388(10059):2519–31. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0140673616005766>
3. Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. 2020.
4. Athanazio RA, da Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianny E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2017;43(3):219–45.
5. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. Vol. 8, *The Lancet Respiratory Medicine*. Lancet Publishing Group; 2020. p. 65–124.
6. De Boeck K. Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. Vol. 109, *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics*. Blackwell Publishing Ltd; 2020. p. 893–9.
7. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. Vol. 37, *Clinics in Chest Medicine*. W.B. Saunders; 2016. p. 1–8.
8. Foundation CF. Patient Registry Annual Data Report Technical Supplement Table of Contents. 2018;
9. REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA-REBRAFC [Internet]. 2018. Available from: www.gbefc.org.br
10. Beatricci SZ. Adesão ao tratamento antes e após plano educacional em crianças e adolescentes com fibrose Cística. Porto Alegre. Universidade Federal do Rio Grande do sul - 2016
11. Santo AH, da Silva-Filho LVRF. Cystic fibrosis-related mortality trends in Brazil for the 1999-2017 period: A multiple-cause-of-death study. *J Bras Pneumol*. 2021;47(2).
12. Organization WH. National cancer control programme. *WHO*. 2002;2:203.
13. Kreuter M, Bendstrup E, Russell AM, Bajwah S, Lindell K, Adir Y, et al. Palliative care in interstitial lung disease: living well. *Lancet Respir Med* [Internet]. 2017;5(12):968–80. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600\(17\)30383-1](http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600(17)30383-1)
14. Karlekar M, Doherty KE, Guyer D, Slovis B. Integration of palliative care into the routine care of cystic fibrosis patients. *Palliat Med*. 2015 Mar 26;29(3):282–3.
15. Hobler MR, Engelberg RA, Curtis JR, Ramos KJ, Zander MI, Howard SS, et al. Exploring Opportunities for Primary Outpatient Palliative Care for Adults with Cystic Fibrosis: A Mixed-Methods Study of Patients' Needs. *J Palliat Med*. 2018 Apr 1;21(4):513–21.
16. Blin T, Flament T, Mankikian J, Vibet S, Chaumier F. Palliative care in cystic

- fibrosis. Vol. 10, *BMJ Supportive and Palliative Care*. BMJ Publishing Group; 2020. p. 341–2.
17. Braithwaite M, Philip J, Tranberg H, Finlayson F, Gold M, Kotsimbos T, et al. End of life care in CF: Patients, families and staff experiences and unmet needs. *J Cyst Fibros*. 2011 Jul;10(4):253–7.
 18. Linnemann RW, O'Malley PJ, Friedman D, Georgiopoulos AM, Buxton D, Altstein LL, et al. Development and evaluation of a palliative care curriculum for cystic fibrosis healthcare providers. *J Cyst Fibros*. 2016 Jan 1;15(1):90–5.
 19. Quinton PM. Physiological Basis of Cystic Fibrosis: A Historical Perspective. Vol. 79, *PHYSIOLOGICAL REVIEWS*. 1999.
 20. Martin SL, Saint-cricq V, Hwang T, Csanády L. Ion channels as targets to treat cystic fibrosis lung disease. *J Cyst Fibros [Internet]*. 2018;17(2):S22–7. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.10.006>
 21. Cambraia A, Junior MC, Zembruski VM, Junqueira RM, Cabello PH, Maria G, et al. Next-Generation Sequencing for Molecular Diagnosis of Cystic Fibrosis in a Brazilian Cohort. *Dis Market* 2021 Feb 3;2021:9812074.
 22. Mingora CM, Flume PA. Pulmonary Complications in Cystic Fibrosis: Past, Present, and Future: Adult Cystic Fibrosis Series. *Chest*. 2021;160(4):1232–40.
 23. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr*. 2017 Feb 1;181:S4-S15.e1.
 24. Assis DN, Freedman SD. Gastrointestinal Disorders in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med*. 2016;37(1):109–18.
 25. Ooi CY, Durie PR. Cystic fibrosis from the gastroenterologist's perspective. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2016;13(3):175–85.
 26. J Burton S, Hachem C, Abraham JM. Luminal Gastrointestinal Manifestations of Cystic Fibrosis. *Curr Gastroenterol Rep*. 2021;23(3):1–9.
 27. Pinto MC, Silva IAL, Figueira MF, Amaral MD, Lopes-Pacheco M. Pharmacological modulation of ion channels for the treatment of cystic fibrosis. *J Exp Pharmacol*. 2021;13:693–723.
 28. Regard L, Martin C, Chassagnon G, Burgel PR. Acute and chronic non-pulmonary complications in adults with cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med*. 2019;13(1):23–38.
 29. Ratchford TL, Teckman JH, Patel DR. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2018;12(9):853–62.
 30. Konrad J, Eber E, Stadlbauer V. Changing paradigms in the treatment of gastrointestinal complications of cystic fibrosis in the era of cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators. *Paediatr Respir Rev*. 2021.
 31. Larson K, Chan CL, Granados A, Moheet A, Moran A, Brennan AL. Cystic fibrosis related diabetes : Medical management. *J Cyst Fibros [Internet]*.

- 2019;18:S10–8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.08.003>
32. CUI X, WU X, LI Q, JING X. Mutations of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene in males with congenital bilateral absence of the vas deferens: Reproductive implications and genetic counseling (Review). *Mol Med Rep*. 2020;22(5):3587–96.
 33. Bhatt JM. Treatment of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Eur Respir Rev* [Internet]. 2013 Sep 1 [cited 2023 Jan 13];22(129):205–16. Available from: <http://err.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09059180.00006512>
 34. Hebestreit H, Kriemler S, Radtke T. Exercise for all cystic fibrosis patients: Is the evidence strengthening? *Curr Opin Pulm Med*. 2015;21(6):591–5.
 35. Pizarro M, Espinoza-palma, Ester T. Tratamiento de fibrosis quística: Pasado y presente. *Neumol Pediatr*. 2016;11(1):38–43.
 36. Ng MY, Flight W, Smith E. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Clin Radiol*. 2014;69(3):153–62.
 37. Donadio MVF. 4. Exercício físico e sistema musculoesquelético: do lactente ao adulto. *Assobrafir*. 2019;10(Supl 1):139–68.
 38. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;(11).
 39. Matsumoto DY. Cuidados Paliativos: Conceitos, fundamentos e princípios. *Man Cuid Paliativos ANCP*. 2012;2:23–30.
 40. I MSA, Andrade MS. Quality of life , anxiety and depression in patients with chronic obstructive pulmonary disease. 2020;73(Suppl 1):1–7.
 41. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, Fahy BF, Hansen-flaschen J, Heffner JE, et al. American Thoracic Society Documents An Official American Thoracic Society Clinical Policy Statement : Palliative Care for Patients with Respiratory Diseases and Critical Illnesses. 2007;
 42. Tavares de Carvalho R, Afonseca Parsons H, (organizadores). *Manual de Cuidados Paliativos ANCP Ampliado e atualizado*. Acad Nac Cuid Paliativos. 2012;2:1–592.
 43. Stephenson AL, Ramos KJ, Sykes J, Ma X, Stanojevic S, Quon BS, et al. Bridging the survival gap in cystic fibrosis: An investigation of lung transplant outcomes in Canada and the United States. *J Hear Lung Transplant*. 2021;40(3):201–9.
 44. Ramos KJ, Smith PJ, McKone EF, Pilewski JM, Lucy A, Hempstead SE, et al. Lung transplant referral for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines. *J Cyst Fibros*. 2019;18(3):321–33.
 45. Dellon EP, Goggin J, Chen E, Sabadosa K, Hempstead SE, Faro A, et al. Defining palliative care in cystic fibrosis: A Delphi study. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018;17(3):416–21. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.10.011>
 46. Trandel ET, Pilewski JM, Dellon EP, Jeong K, Yabes JG, Moreines LT, et al. Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2020;19(3):394–401. Available from:

<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.11.010>

47. Dellon EP, Basile M, Hobler MR, Georgiopoulos AM, Chen E, Goggin J, et al. Palliative Care Needs of Individuals with Cystic Fibrosis: Perspectives of Multiple Stakeholders. Vol. 23, *Journal of Palliative Medicine*. Mary Ann Liebert Inc.; 2020. p. 957–63.
48. Trandel ET, Kavalieratos D, Basile M, Hobler MR, Georgiopoulos AM, Chen E, et al. Palliative care skills in CF: Perspectives of adults with CF, caregivers, and CF care team members. *Pediatr Pulmonol*. 2020 Aug 1;55(8):2017–24.
49. Correia FR, Mara M, Carlo P De. Avaliação de qualidade de vida no contexto dos cuidados paliativos : *Rev Latino-Am Enferm*. 2012;20(2).
50. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, Amblàs J, Vila L, Costa X. Identificación de personas con enfermedades crónicas avanzadas y necesidad de atención paliativa en servicios sanitarios y sociales: elaboración del instrumento NECPAL CCOMS-ICO©. *Med Clin (Barc)*. 2013;140(6):241–5.
51. Santana MTEA, Gómez-Batiste X, Silva LMG da, Gutiérrez MGR de. Cross-cultural adaptation and semantic validation of an instrument to identify palliative requirements in Portuguese. *Einstein (Sao Paulo)*. 2020;18:eAO5539.
52. Bruera E, Kuehn N, Miller MJ, Selmsler PAL, Macmillan K. Simple Method for the Assessment of Palliative Care Patients. 1991;
53. Monteiro D da R, Almeida M de A, Kruse MHL. Tradução e adaptação transcultural do instrumento Edmonton Symptom Assessment System para uso em cuidados paliativos. *Rev Gaúcha Enferm*. 2013;34(2):163–71.
54. Albers G, Echteld MA, Onwuteaka-philipsen BD, Deliens L. *Palliative Medicine*. 2010;
55. Modi AC, Quittner AL. Validation of a Disease-Specific Measure of Health-Related Quality of Life for Children with Cystic Fibrosis. 1996;
56. Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, Munzenberger P, Bearss K, Nitz AG, et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol*. 2000;25(6):403–14.
57. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82(2):151–6.
58. Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, Rasouliyan L, Pasta DJ, Yegin A, et al. Psychometric evaluation of the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national sample. *Qual Life Res*. 2012;21(7):1267–78.
59. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE, et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis : Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. 2016;26–34.

7 CONCLUSÕES

Nesse estudo foram avaliados 54 indivíduos adultos com FC onde cerca de um terço desses indivíduos apresentaram necessidade de acompanhamento com equipe de CP.

Indivíduos com indicação de CP apresentaram valores inferiores de QV, redução da função pulmonar, pior estado nutricional e redução da capacidade de exercício.

Além disso, através da análise qualitativa dos dados foi possível observar queixa importante de sintomas gastrointestinais nessa amostra.

Assim, o desenvolvimento e a inserção de profissionais com entendimento de CP nos centros de referência poderiam melhorar o manejo da doença nessa população visando o cuidado integral e auxiliando pacientes e familiares a se adaptarem aos desafios impostos pela doença.

8 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Atualmente, os centros de referências não dispõem de acompanhamento regular com equipes de CP a partir do diagnóstico, no entanto, nos últimos anos o CP tem conquistado maior visibilidade, ressaltando que a triagem de indivíduos com necessidade de CP em fases mais avançadas da doença é essencial para a melhora da prática clínica e manejo do tratamento.

Entende-se que este estudo apresenta algumas limitações como, o tamanho amostral pequeno, delineamento transversal e ter sido realizado em um único centro de referência. Outra limitação do estudo refere-se aos instrumentos utilizados. Até o presente momento, não foram encontradas ferramentas desenvolvidas para avaliação do CP para indivíduos com FC, sendo necessária a utilização de outros instrumentos não direcionados para essa doença.

Futuros estudos com o objetivo de desenvolver um instrumento específico para avaliação e triagem da necessidade do CP em indivíduos com FC são fundamentais para o desenvolvimento do conhecimento na área, permitindo melhorias na educação de pacientes e equipes multidisciplinares.

9 APÊNDICES E ANEXOS

APÊNDICE A – FICHA DE COLETA DE DADOS GERAIS

Ficha de Coleta de Dados Gerais

1. Nome: _____
2. Data da avaliação: __/__/__
3. Gênero: () masculino () feminino
4. Data de Nascimento: __/__/_____
5. Idade: _____ anos
6. Etnia: () caucasiano () não caucasiano
7. Estado civil: () solteiro
() casado
() separado ou divorciado
() viúvo
8. Estudante: () sim () não
9. Grau de instrução: () ensino fundamental incompleto;
() ensino fundamental completo;
() ensino médio incompleto;
() ensino médio completo;
() ensino superior incompleto;
() ensino superior completo.
10. Trabalha: () sim, turno integral;
() sim, meio turno;
() não
11. Religião: _____
12. Idade do diagnóstico de FC: _____ anos
13. Peso (Kg): _____
14. Altura (m): _____
15. Índice de massa corporal (IMC): _____ kg/m²
()
Eutróficos() Risco Nutricional () Desnutridos
16. Espirometria:
 - a. CVF: _____ litros CVF: _____ % do previsto

- b. VEF₁: _____ litros VEF₁: _____ % do previsto
 c. VEF₁/CVF: _____ VEF₁/CVF: _____ % do previsto

17. TC6M

	Valores basais	Final do teste
PA (mmHg)		
Frequência cardíaca		
Frequência respiratória		
Dispneia (Escala de Borg)		
Fatiga (Escala de Borg)		
SpO ₂ (%)		

18. Bacteriologia:

Escarro 1: _____

Escarro 2: _____

Escarro 3: _____

19. Diabete melito: () sim () não

20. Insuficiência pancreática: () sim () não

21. Doença hepática: () sim () não

22. Infertilidade: () sim () não

23. Número de hospitalizações por FC desde o diagnóstico: _____

24. Número de dias hospitalizado desde o diagnóstico: _____

25. Número de hospitalizações por FC no último ano: _____

26. Número de dias hospitalizado por FC no último ano: _____

27. Já teve acompanhamento pelos cuidados paliativos?

() Sim. Em que ocasião? _____

() Não.

28. Você sabe o que são cuidados paliativos?

() Sim () Não

ANEXO A: QUESTIONÁRIO DE FIBROSE CÍSTICA (CFQ-R)

	ADOLESCENTES E ADULTOS (PACIENTES A PARTIR DE 14 ANOS)
	QUESTIONÁRIO DE FIBROSE CÍSTICA

Seção II: Qualidade de Vida

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas em que nível você teve dificuldade para:

	Muita dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Nenhuma dificuldade
--	----------------------	-----------------------	----------------------	------------------------

- | | | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Andar tão depressa quanto os outros..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Carregar ou levantar coisas pesadas como livros, pacotes ou mochilas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Subir um lance de escadas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Subir tão depressa quanto os outros..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:

- | | Sempre | Frequentemente | À
vezes | Nunca |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 6. Você se sentiu bem..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Você se sentiu preocupado (a)..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Você se sentiu inútil..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Você se sentiu cansado (a)..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Você se sentiu cheio (a) de energia..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Você se sentiu exausto (a)..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Você se sentiu triste..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre o seu estado de saúde nas últimas duas semanas:

13. Qual é a sua dificuldade para andar?
 1. Você consegue andar por longo período, sem se cansar
 2. Você consegue andar por longo período, mas se cansa
 3. Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
 4. Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo

14. Como você se sente em relação à comida?
 1. Só de pensar na comida, você se sente mal
 2. Você nunca gosta de comer
 3. Você às vezes gosta de comer (no que vai ser entregue está capaz de)
 4. Você sempre gosta de comer

15. Até que ponto os tratamentos que você faz tomam a sua vida diária difícil?
 1. Nem um pouco
 2. Um pouco
 3. Moderadamente
 4. Muito



ADOLESCENTES E ADULTOS (PACIENTES A PARTIR DE 14 ANOS)
QUESTIONÁRIO DE FIBROSE CÍSTICA

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?
1. Muito tempo
2. Algum tempo
3. Pouco tempo
4. Não muito tempo
17. O quanto é difícil para você realizar seus tratamentos inclusive medicações, diariamente?
1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. Muito difícil
18. O que você pensa da sua saúde no momento?
1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

Pensando sobre a sua saúde, durante as últimas duas semanas, indique na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são falsas ou verdadeiras.

	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Eu tenho que me esforçar para comer.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Eu me sinto bem falando sobre minha doença com os outros.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Eu acho que estou muito magro(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. As pessoas têm medo que eu, possa ser contagioso (a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Eu fico bastante com os meus amigos.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Eu acho que a minha tosse incomoda os outros.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Eu me sinto só com frequência.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Eu me sinto saudável.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. É difícil fazer planos para o future (por exemplo frequentar faculdade, casar, progredir no emprego).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Eu levo uma vida normal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



ADOLESCENTES E ADULTOS (PACIENTES A PARTIR DE 14 ANOS)
QUESTIONÁRIO DE FIBROSE CÍSTICA

Seção III. Escola, Trabalho ou Atividades Diárias

Por favor, escolha o número ou selecione o quadrado indicando sua resposta.

35. Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares, trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante as **últimas duas semanas**?
1. Você não teve problemas
 2. Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil
 3. Você ficou para trás
 4. Você não conseguiu realizar as atividades, de nenhum modo
36. Quantas vezes você faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu fazer suas atividades diárias por causa da sua doença ou dos seus tratamentos **nas últimas duas semanas**?
- o tempo todo freqüentemente às vezes nunca
37. Quanto a Fibrose atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?
- o tempo todo freqüentemente às vezes nunca
38. Quanto a Fibrose interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?
- o tempo todo freqüentemente às vezes nunca

Seção IV. Dificuldades e Sintomas

Por favor, assinale a sua resposta.

Indique como você tem se sentido durante as últimas duas semanas

	Muito	Algum(a)	Um pouco	Nada
39. Você teve dificuldades para ganhar peso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Você estava encatarrado (a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41. Você tem tossido durante o dia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42. Você teve que expectorar catarro?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Vá para a
questão 44

43. O seu catarro (muco) é predominantemente:

- claro claro para amarelado amarelo – esverdeado verde com traços de sangue não sabe

Com que freqüência, nas últimas duas semanas:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
44. Você tem tido chiado?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45. Você tem tido falta de ar?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
47. Você tem tido problema de gases?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Você tem tido diarreia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Você tem tido dor abdominal?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Você tem tido problemas alimentares?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO B: ESCALA DE AVALIAÇÃO DE SINTOMAS DE EDMONTON (ESAS-r)

Escala de Avaliação de Sintomas de Edmonton (ESAS-r)		
Por favor, circule o número que melhor descreve como você está se sentindo agora		
Sem Dor	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Dor Possível
Sem Cansaço Cansaço = falta de energia	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Cansaço Possível
Sem Sonolência Sonolência = sentir-se com sono	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Sonolência Possível
Sem náusea	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior náusea possível
Com apetite	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Falta de Apetite Possível
Sem Falta de Ar	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Falta de Ar Possível
Sem Depressão Depressão = sentir-se triste	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Depressão Possível
Sem Ansiedade Ansiedade = sentir-se nervoso	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Ansiedade Possível
Com Bem-Estar	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior Mal-estar Possível
Bem-Estar/Mal-Estar = como você se sente em geral		
Sem _____	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior _____ possível
Outro problema (por exemplo, prisão de ventre)		

Quadro 3 – ESAS-r na versão brasileira. Porto Alegre, RS, 2011.

ANEXO C: INSTRUMENTO DE NECESSIDADE DE CUIDADOS PALIATIVOS

INSTRUMENTO NECPAL-BR (Necessidades Paliativas)

Instrumento para identificação de pessoas em situação de doença avançada e/ou terminais
E necessidade de atenção paliativa em serviços de saúde e sociais

Paciente: _____ Data de nascimento: ____/____/____

Pergunta surpresa	Você ficaria surpreso se este paciente morresse ao longo do próximo ano?		[] Sim [] Não
Demanda ou necessidade	Demanda: Tem havido alguma manifestação explícita ou implícita, de limitação de esforço terapêutico ou pedido de atenção paliativa por parte do(a) paciente, sua família ou membros da equipe?		[] Sim [] Não
	Necessidade: Identificada por profissionais da equipe de saúde.		[] Sim [] Não
Indicadores clínicos gerais: nos últimos 6 meses - Graves, persistentes, progressivos, não relacionados com processo intercorrente recente. - Combinar gravidade COM progressão	Declínio nutricional	Perda de peso >10%	[] Sim [] Não
	Declínio funcional	• Piora do Karnofsky ou Barthel > 30% • Perda de mais que duas ABVDs	[] Sim [] Não
	Declínio cognitivo	Perda ≥ 5 minimal ou ≥ 3 Pfeiffer	[] Sim [] Não
Dependência grave	Karnofsky < 50 ou Barthel < 20		[] Sim [] Não
Síndromes geriátricas	<ul style="list-style-type: none"> • Lesão por pressão • Infecções de repetição • Delírium • Disfagia • Quedas 	Dados clínicos da anamnese ≥ 2 recorrentes ou persistentes	[] Sim [] Não
Sintomas persistentes	Dor, cansaço, náusea, depressão, ansiedade, sonolência, inapetência, mal-estar, dispneia e insônia.	≥2 sintomas (ESAS) recorrentes ou persistentes	[] Sim [] Não
Aspectos psicossociais	Sofrimento emocional ou transtorno adaptativo grave	deteção de mal-estar emocional (DME >9)	[] Sim [] Não
	Vulnerabilidade social grave	avaliação social e familiar	[] Sim [] Não
Multi-morbidade	≥ 2 doenças ou condições crônicas avançadas (da lista de indicadores específicos em anexo)		[] Sim [] Não
Uso de recursos	Avaliação da demanda ou intensidade de intervenções	<ul style="list-style-type: none"> • Mais que duas admissões urgentes (não programadas) em seis meses • Aumento da demanda ou intensidade das intervenções (cuidado domiciliar, intervenções de enfermagem) 	[] Sim [] Não
Indicadores específicos	Câncer, DPOC, ICC, insuficiência hepática, insuficiência renal, AVC, demência, doenças neurodegenerativas, SIDA e outras doenças avançadas.	• Em anexo*: avaliação dos critérios de gravidade e progressão	[] Sim [] Não

ANEXO* - Indicadores Específicos

Critérios NECPAL de gravidade / progressão / doença avançada (1)(2)(3)(4)	
Doença Oncológica	<ul style="list-style-type: none"> • Câncer metastático ou loco regional avançado • Em progressão em tumores sólidos • Sintomas persistentes, mal controlados ou refratários, apesar da otimização do tratamento específico
Doença Pulmonar Crônica	<ul style="list-style-type: none"> • Dispneia em repouso ou aos mínimos esforços entre as descompensações • Restrito ao domicílio com limitação de marcha • Critérios espirométricos de obstrução grave (VEMS < 30%) ou critérios de déficit restritivo grave (CVF < 40% / DLCO < 40%) • Critérios gasométricos basais de oxigenoterapia domiciliar continuada • Necessidade de corticoterapia contínua • Insuficiência cardíaca sintomática associada
Doença Cardíaca Crônica	<ul style="list-style-type: none"> • Dispneia em repouso ou aos mínimos esforços entre as descompensações • Insuficiência cardíaca NYHA classe III ou IV, doença valvar grave não cirúrgica ou doença coronariana não revascularizável • Ecocardiograma basal: FE < 30% ou HAP grave (PSAP > 60) • Insuficiência renal associada (TFG < 60 mL/min/1,73m²) • Associação com insuficiência renal e hiponatremia persistente
Demência	<ul style="list-style-type: none"> • GDS > 6c • Progressão do declínio cognitivo, funcional e/ou nutricional.
Fragilidade	<ul style="list-style-type: none"> • Índice de Fragilidade do CSHA ≥ 0,5 • Avaliação geriátrica integral sugestiva de fragilidade avançada
Doença Neurológica Vascul (AVC)	<ul style="list-style-type: none"> • Durante a fase aguda e subaguda (<3 meses pós-AVC): estado vegetativo persistente ou de mínima consciência > 3 dias. • Durante a fase crônica (>3 meses pós-AVC): complicações médicas repetidas (ou demência com critérios de gravidade pós-AVC).
Doenças Neurológicas degenerativas: ELA, Esclerose Múltipla e Parkinson	<ul style="list-style-type: none"> • Piora progressiva da função física e/ou cognitiva • Sintomas complexos e de difícil controle • Disfagia persistente • Transtorno persistente da fala • Dificuldades crescentes de comunicação • Pneumonia recorrente por aspiração, dispneia ou insuficiência respiratória
Doença Hepática Crônica	<ul style="list-style-type: none"> • Cirrose avançada estágio Child C (determinado com o paciente fora de complicações ou já as tendo tratado e otimizado o tratamento), MELD-Na > 30 ou ascite refratária, síndrome hepato-renal ou hemorragia digestiva alta por hipertensão portal persistente apesar de otimização do tratamento • Carcinoma hepatocelular presente, em estágio C ou D
Doença Renal Crônica Grave	<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiência renal grave (TFG < 15 mL/min) em pacientes que não são candidatos ou que recusam tratamento substitutivo e/ou transplante • Finalização da diálise ou falha no transplante

- (1) Usar instrumentos validados de gravidade e/ou prognóstico em função da experiência e evidência;
- (2) Em todos os casos, avaliar também o sofrimento emocional ou impacto funcional graves em pacientes (e/ou impacto na família) como critério de necessidades paliativas;
- (3) Em todos os casos, avaliar dilemas éticos na tomada de decisões;
- (4) Avaliar sempre a combinação com multi-morbididades.

Classificação:

Pergunta Surpresa (PS)	PS + (não me surpreenderia) PS - (Me surpreenderia)
Parâmetros NECPAL	NECPAL + (de 1 a 13 respostas "sim") NECPAL - (nenhum parâmetro assinalado)
Codificação e registro:	Propor codificação como Paciente com Cronicidade Avançada (PCA) se PS + e NECPAL +

SANTANA, M. T. E. A. *Adaptação transcultural e validação do instrumento NECPAL CCOMS-ICO® para a Língua Portuguesa*. 2018. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Escola Paulista de Enfermagem, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo.

ANEXO D: CARTA DE APROVAÇÃO DO CEP



HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
Grupo de Pesquisa e Pós Graduação

Carta de Aprovação

Projeto

2020/0723

Pesquisadores:

BRUNA ZIEGLER

Nelise da Rosa Spaniol

PAULO DE TARSO ROTH DALCIN

Número de Participantes: 54

Título: CUIDADOS PALIATIVOS E QUALIDADE DE VIDA EM ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA

Este projeto foi APROVADO em seus aspectos éticos, metodológicos, logísticos e financeiros para ser realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Esta aprovação está baseada nos pareceres dos respectivos Comitês de Ética e do Serviço de Gestão em Pesquisa.

- Os pesquisadores vinculados ao projeto não participaram de qualquer etapa do processo de avaliação de seus projetos.
- O pesquisador deverá apresentar relatórios semestrais de acompanhamento e relatório final ao Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação (GPPG).

12/02/2021



Av. Itália, 300 - Joinville
PO Box 247 - Joinville - SC/61301-900
Fone: (47) 3333-1000
www.hcportogale.com.br